先天性乳頭筋異常が僧帽弁閉鎖不全の一因に関与した高齢者の1例

東 田 隆 治 市 川 誠 一 新 浪 博 伴 哲 雄
須 田 優 司 小 笠 原 英 継 竹 内 靖 夫 大 川 真 一 郎*

症例は71歳、男性で、平成元年（60歳時）に心不全で当院内科に入院した。心房細動、僧帽弁閉鎖不全および三尖弁閉鎖不全の診断で内服治療を開始した。その後も心不全、脳梗塞、肺炎で計13回の入退院をくり返していた。平成12年2月（71歳）、心エコー、心臓カテーテル検査の結果、手術適応となり当科紹介となり、同年3月、僧帽弁置換術および三尖弁輪形成術を施行した。僧帽弁は前、後尖とも中等度に肥厚し、腱索も肥厚と癒合が認められた。さらに、前側乳頭筋より僧帽弁前尖の弁基部に直接付着する乳頭筋がみられ、前尖の可動性を制限していた。病理組織所見では、古いリウマチ性と思われる変化に加えて、1カ所に横紋筋組織（乳頭筋）が前尖の弁基部へ走行していた。臨床的に乳頭筋前尖接合が僧帽弁閉鎖不全に関与したとする症例報告はこれまで少ないことから、若干の文献的考察を加えて報告した。日心外会誌31巻2号：156-159（2002）

Keywords：僧帽弁閉鎖不全症，リウマチ性弁膜症，先天性乳頭筋異常，乳頭筋前尖接合

A Case of Mitral Valve Replacement for Mitral Regurgitation Induced by Direct Insertion of the Papillary Muscle into the Anterior Mitral Leaflet with Postinflammatory Disease

Ryuji Higashita, Seiichi Ichikawa, Hiroshi Niinami, Tetsuo Ban, Yuji Suda, Hidetsugu Ogawara, Yasuo Takeuchi and Shin-ichiro Ohkawa* (Department of Cardiovascular Surgery and Department of Internal Medicine*, Tokyo Women's Medical University Daini Hospital, Tokyo, Japan)

A 71-year-old man had been repeatedly admitted to our hospital with congestive heart failure, cerebral infarction and pneumonia. Under a diagnosis of mitral regurgitation and tricuspid regurgitation by echocardiography and catheter examination, mitral valve replacement and tricuspid annuloplasty were performed. Pathohistological study revealed a direct insertion of the papillary muscle into the anterior mitral leaflet (DPM) in addition to post-rheumatic valvular disease. These findings suggest that the increased rigidity of the scarring valve leaflets in combination with direct insertion of DPM lead to inadequate leaflet coaptation and apposition. This is the first report of mitral valve replacement for mitral regurgitation due to post-inflammatory valvular disease with DPM. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 31: 156-159 (2002)

近年、僧帽弁膜症の成因としてはリウマチ性のものは減少し、変成疾患が増加している^{1,2)}。とくに高齢者の僧帽弁閉鎖不全（MR）では、虚血による乳頭筋不全症候群に伴うものや、僧帽弁逸脱、腱索断裂、弁輪石灰化などの変成を主とするものが大半である³⁾。

今回われわれは高齢者には少ないリウマチ性病変に加えて乳頭筋の先天異常（乳頭筋前尖接合：direct insertion of the papillary muscle into the anterior mitral leaflet (DPM)⁴⁾）がMRの成因に関与したと思われる症例に対し、僧帽弁置換術を施行したので、若干の考察を加え報告する。

症 例

症例：71歳、男性。

主訴：呼吸困難。

既往歴：36歳、肺結核。平成4年4月（63歳）、脳梗塞。同年11月気管支拡張による咯血。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：平成元年6月（60歳）に心不全で当院内科に入院した。心房細動、MRおよび三尖弁閉鎖不全（TR）の診断で内服治療を開始した。その後も心不全、脳梗塞、肺炎で計13回の入退院をくり返していた。平成12年2月（71歳）、心不全の加療と心機能精査のため入院した。心エコー、心臓カテーテル検査の結果、手術適応となり当科に紹介された。

入院時現症：身長は161cm、体重は39kgと栄養状態

図1 経胸壁心エコー図

a：軽度の僧帽弁狭窄に閉鎖不全を合併した場合（閉鎖不全優位の僧帽弁狭窄兼閉鎖不全）に特徴的にみられる波形（Ski-Slope appearance）が観察される。b：左室腔内に僧帽弁前尖に接する異常バンド・エコーが認められる（矢印）。c：高度な僧帽弁逆流および三尖弁逆流が観察される。

図2 切除した僧帽弁前尖

僧帽弁前尖の弁基部に直接付着する乳頭筋がみられる。

は不良であった。血圧は106/60 mmHg、脈拍は80/分、不整であった。37°C前後の軽度の発熱を認めた。胸部聴診上、Levine 3/6度の収縮期雑音を聴取したが、肺雑音は聴取されなかった。

血液検査：Hbが11.9 g/dlと軽度の貧血があり、CRPは2.02 mg/dlと軽度の炎症反応がみられた。肝腎機能は正常であった。

胸部単純X線写真：心胸郭比は72%と心拡大を認め、右肺は結核による線維性変化と縮小を認めた。

心電図：心房細動と左室肥大所見がみられたが、陳旧性心筋梗塞の所見はなかった。

呼吸機能検査：%VCが41.9%と、高度の拘束性肺機能

障害を認めた。

心エコー：左室、左房、右房の拡大とⅢ度の MR、Ⅲ度の TR を認めた (図 1c)。僧帽弁には、弁膜、乳頭筋、弁輪に石灰化はなく、また僧帽弁の逸脱や、腱索断裂の所見もなかった。弁尖の肥厚がみられ、M モードでリウマチ性の弁狭窄に閉鎖不全が合併したさいに特徴的にみられる所見 (Ski-Slope appearance) が観察された (図 1a)。左室腔内に僧帽弁前尖に接する異常バンド・エコーが認められ、手術時確認された乳頭筋異常 (DPM) に対応する所見と思われた (図 1b)。

心臓カテーテル検査：左室造影では Sellers Ⅲ度の MR、右室造影でⅢ度の TR を認めた。冠状動脈造影で異常はなかった。

以上の所見から、MR、TR に対し、平成 12 年 3 月、僧帽弁置換術および三尖弁輪形成術を施行した。

手術所見：胸骨正中切開、両大静脈脱血、大動脈送血で体外循環を確立した。中等度低体温 (28°C) で大動脈を遮断し、心筋保護液を順行性に注入し、心停止を得た。右房切開後、経心房中隔的に左房に達した。僧帽弁には弁輪の拡大と両弁尖の肥厚、腱索の肥厚と癒合がみられた。弁下部を観察すると、前側乳頭筋より僧帽弁前尖の弁基部に直接付着する乳頭筋がみられ、弁尖に付着する腱索はやや延長していた。前尖の可動性は制限されており、形成は困難と判断し、前尖を切除 (図 2)、後尖は温存した。径 29 mm の生体弁 (Mosaic 弁) で人工弁置換を行った。心房中隔閉鎖後、三尖弁輪の拡大に対し、径 36 mm の Carpentier-Edwards ring で弁輪縫縮を行った。人工心肺からの離脱は容易であった。術後血行動態も安定しており、翌日抜管した。その後、陳旧性肺結核による拘束性の肺障害のため呼吸不全となり、再挿管し、人工呼吸管理が必要となった。術後第 154 病日に MRSA 肺炎を合併し、その後、多臓器不全となり術後第 168 病日永眠した。

病理組織所見：僧帽弁は線維性に肥厚し三層構造の乱れ (図 3a) と各所に血管新生跡があり (図 3b)、古いリウマチ性と思われる変化があった。1カ所で横紋筋組織 (乳頭筋) が前尖の弁基部へ腱索を介することなく直接に付着していた (図 3c)。

考 察

最近の MR の成因として、僧帽弁逸脱や腱索断裂などの非リウマチ性のものが主体である⁵⁾。とくにリウマチ性 MR の高齢者例はきわめて少ない³⁾。今回、われわれはリウマチ性要因に加えて、先天性乳頭筋異常 (乳頭筋僧帽弁前尖接合) が MR の成因に関与していた 1 例を経験した。左室乳頭筋が腱索を介さず直接に僧帽弁前尖に接合する乳頭筋僧帽弁前尖接合 (DPM) は、1972 年 Roberts ら⁶⁾ に

図 3 病理組織学所見

a：線維性肥厚と弁の 3 層構造の乱れが観察される (H-E, ×5)。b：血管新生を伴った炎症所見がみられる (H-E, ×25)。c：横紋筋組織 (乳頭筋) が前尖の弁基部へ走行している (EVG, ×5)。

より先天性乳頭筋異常の一種として記載された。1983 年、片岡ら⁷⁾は老年者の連続剖検 2,000 例中に乳頭筋が腱索を介することなく、僧帽弁前尖に直接付着する 7 例の先天性奇形を見だし、乳頭筋僧帽弁前尖接合と命名した。1993 年、大川ら⁴⁾は老年者連続剖検 4,500 例中 29 例 (0.6%) の本症 (DPM と呼称) につき、臨床病理学的検討を行い、DPM の起源は左室前側乳頭筋由来が 83%、後内乳頭筋由来が 14%、両乳頭筋由来が 3% であり、DPM の付着部位はすべて左室流出路内の弁基部であったと報告している。本報告例は、左室前側乳頭筋由来の乳頭筋が僧帽弁前

尖基部に直接付着しており、もっとも頻度の多いものであった。

DPM は胎児期 12 週齢頃に、僧帽弁、腱索、乳頭筋が形成される時期の異常として発生したものと推定されるが、DPM と MR の関係についての報告は少ない。片岡ら⁷⁾は DPM 7 例中 1 例に MR があり、DPM が MR の成因となる可能性を示唆している。大川ら⁴⁾の検討では、臨床病理学的に確診された MR 4 例中 2 例と、病理学的に MR の特徴を備え MR が存在したと思われる 4 例中 1 例の合計 3 例 (38%) が、DPM により弁の可動性を制限され MR が誘発されたと報告している。本症例では、リウマチ熱の既往は不明であるが、臨床的にも病理組織学的にもリウマチ性 MR に加えて、DPM が僧帽弁前尖の可動性制限の一因となっていたことが推定された。文献的にも、リウマチ性僧帽弁疾患に DPM が合併していたとする報告はこれまでなく、本症例は貴重な 1 例と考え報告した。

文 献

- 1) Dare, A. J., Harrity, P. J., Tazelaar, H. D. et al.: Evaluation of surgically excised mitral valves: Revised recommendations based on changing operative procedures in the 1990s. *Hum. Pathol.* **24**: 1286-1293, 1993.
- 2) Agozzino, L., Falco, A., de Vivo, F. et al.: Surgical pathology of the mitral valve: Gross and histological study of 1288 surgically excised valves. *Int. J. Cardiol.* **37**: 79-89, 1992.
- 3) 大川真一郎, 上田慶二, 杉浦昌也: シンポジウム: 老年者の心疾患 3. 弁膜症. *日老年医学会誌* **22**: 317-324, 1985.
- 4) 大川真一郎, 高木照幸, 千田宏司ほか: 先天性乳頭筋付着異常: 乳頭筋僧帽弁前尖接合の 29 例. *J. Cardiol.* **23** (Suppl. 36): 27-38, 1993.
- 5) Waller, B. F., Morrow, H. G., Mavon, B. J. et al.: Etiology of clinically isolated, severe, chronic, pure mitral regurgitation: Analysis of 97 patients over 30 years of age having mitral valve replacement. *Am. Heart J.* **104**: 276-288, 1982.
- 6) Roberts, W. C. and Cohen, L. S.: Left ventricular papillary muscle: Description of the normal and a survey of conditions causing them to be abnormal. *Circulation* **46**: 138-154, 1972.
- 7) 片岡 一, 清水孝彦, 木村幹史ほか: 僧帽弁腱索・乳頭筋の先天性異常と弁閉鎖不全. *心臓* **15**: 40-46, 1983.